ÜBER
SYRINGOMYELIE
UNTER DEM BILDE DER
SPASTISCHEN SPINALPARALYSE.

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR
ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE
IN DER
GESAMMTEN MEDICIN
VERFASST UND DER
HOHEN MEDICINISCHEN FACULTAT
DER
KÖNIGL. BAYER. LUDWIGS-MAXIMILIANS-UNIVERSITAT
ZU
MÜNCHEN
VORGELEGT VON

J. SUSSMANOWITZ
APPR. ARZT AUS GARSDEN.

MÜNCHEN 1900.

MAINZ
JOH. WIRTH'SCHE HOFBUCHDRUCKEREI ACTIEN-GESELLSCHAFT
1902.

ÜBER
SYRINGOMYELIE
UNTER DEM BILDE DER
SPASTISCHEN SPINALPARALYSE.

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR
ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE
IN DER
GESAMMTEN MEDICIN
VERFASST UND DER
HOHEN MEDICINISCHEN FACULTÄT
DER
KÖNIGL. BAYER. LUDWIGS-MAXIMILIANS-UNIVERSITÄT
ZU
MÜNCHEN
VORGELEGT VON

J. SUSSMANOWITZ
APPR. ARZT AUS GARSDEN.

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

MÜNCHEN 1900.

MAINZ
JOH. WIRTH'SCHE HOFBUCHDRUCKEREI ACTIEN-GESELLSCHAFT
1902.

REFERENT:

HERR GEHEIMRAT

PROF. DR. v. ZIEMSSEN.

HERRN

Dr. phil. J. H. BONDI

IN

FRANKFURT A. M.

VEREHRUNGSVOLL GEWIDMET

VOM

VERFASSER.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552325_0100

Das Krankheitsbild der spastischen Spinalparalyse wurde zuerst im Jahre 1875 von Erb[1]) entworfen und ist in den folgenden Jahren in Virchow's Archiv[2]) und in seinem eigenen Handbuche[3]) weiter vervollständigt worden.

Einige Zeit nach der ersten Publikation Erbs ging auch Charcot, der bereits in früheren kasuistischen Mitteilungen auf ähnliche Krankheitserscheinungen, die sich auf eine Sklerose der Seitenstränge beziehen liessen, hingewiesen hatte, näher auf diesen Symptomenkomplex ein, den er „Tabes dorsal spasmodique" nannte.[4])

Charakterisirt wurde dieses Krankheitsbild von Erb als „eine allmälig zunehmende, gewöhnlich von unten nach oben langsam fortschreitende Parese und Paralyse mit Muskelspannungen, Reflexkontraktionen und Kontrakturen, mit auffallend gesteigerten Sehnenreflexen, bei völligem oder fast völligem Fehlen aller Sensibilitäts- und trophischen Störungen, jeder Blasen- und Geschlechtsschwäche und aller Hirnstörungen".[3]) Und als anatomisches Substrat dieses so gut charakterisirten Symptomenkomplexes wurde von Erb in Uebereinstimmung mit Charcot eine primäre Sklerose der Pyramidenseitenbahnen angenommen. Die Lähmungserscheinungen liessen sich zwanglos durch das Betroffensein dieser Bahnen, die ja im wesentlichen motorischer

[1]) Berl. kl. Wochenschr. 1875. 26.

[2]) Virchow's Archiv. Bd. 70.

[3]) Erb, Krankheiten des Rückenmarks, in v. Ziemssens Handbuch d. sp. Pathol. u. Ther.

[4]) Progrès med. 1876. Nov.

Natur sind, erklären; während für die spastischen Erscheinungen von Erb eine Läsion reflexhemmender Fasern, die ja von Woroschiloff in den Seitensträngen nachgewiesen wurden, von Charcot dagegen ein funktioneller Reizzustand der Vorderhornganglien verantwortlich gemacht wurde.

Die Erklärung der Erscheinungen der „spastischen Spinalparalyse“ durch eine primäre Sklerose der Seitenstränge musste auch um so annehmbarer erscheinen, als bei den Fällen von sekundärer Seitenstrangsklerose seit Türk's Veröffentlichungen über diesen Gegenstand ähnliche spastische Erscheinungen längst bekannt waren.

Allein, hatten sich bereits Erb und Charcot über die anatomische Grundlage der „spastischen Spinalparalyse“ sehr reservirt ausgesprochen, so erhoben sich nach den ersten Publikationen über diesen Gegenstand Stimmen, die die Bedeutung der „spastischen Spinalparalyse“ als Krankheit sui generis bestritten und sie vielmehr für einen bei den verschiedensten Affektionen des Rückenmarks vorkommenden Symptomenkomplex erklärten, der an und für sich zu einer bestimmten anatomischen Diagnose keineswegs berechtigt.[1])

In der That hat es etwas missliches, aus der grossen Zahl der bei den Krankheiten des Zentralnervensystems vorkommenden Symptome eine Gruppe von Symptomen, die einzeln für keine Erkrankungsform charakteristisch sind, herauszuheben und sie zu einer besonderen Krankheitsform stempeln zu wollen, solange diese sich nicht anatomisch von den übrigen Krankheiten mit einiger Schärfe trennen lässt, solange nicht nachgewiesen ist, dass der Symptomengruppe, die für die betreffende Krankheit charakteristisch sein soll, auch eine besondere anatomisch erkennbare Erkrankung

[1]) Leyden, Berl. klin. Wochenschrift. 1878.

des betreffenden Organgebietes zu Grunde liegt. Dass eine primäre Sklerose der Seitenstränge das von Erb und Charcot gezeichnete Krankheitsbild hervorzurufen imstande sein würde, daran war auf Grund der Erwägungen über die funktionelle Bedeutung der Pyramidenseitenbahnen und auf Grund der Erfahrungen über die Erscheinungen der sekundären Degeneration derselben wohl nicht zu zweifeln.

Wie steht es aber mit den anatomischen Befunden bei der „spastischen Spinalparalyse"? Hat sich die Annahme einer primären (und isolirten) Lateralsklerose bei derselben bestätigt gefunden?

Seit den Publikationen Erb's und Charcot's sind zahlreiche anatomische Befunde veröffentlicht worden, die nicht die erwartete Erklärung des klinischen Bildes der „spastischen Spinalparalyse" gaben.

Lassen wir zunächst alle die Fälle beiseite, bei denen man die Diagnose „spast. Spinalparalyse" nicht gelten zu lassen brauchte, da das eine oder das andere Symptom schon zu Lebzeiten des Patienten auf das Vorhandensein einer anderen Läsion des Zentralnervensystems als der von Erb und Charcot für die „spast. Spinalparalyse" vindizirten hingewiesen hatte, und berücksichtigen nur diejenigen Fälle, die intra vitam das ungetrübte Bild der „spast. Spinalparalyse" darboten.

Da ist zunächst als der bemerkenswerteste der Fall von R. Schulz[1]) zu erwähnen.

Anstelle der erwarteten primären Lateralsklerose in einem charakteristischen Falle von „spast. Spinalparalyse" fand sich ein starker Hydrocephalus, während die Pyramidenbahnen, ja das Rückenmark überhaupt, völlig intakt waren.

In anderen Fällen fand sich zwar eine anatomische Läsion der Seitenstränge, die aber keineswegs in einer

[1]) Arch. f. klin. Med. Bd. 23, Fall III.

systematischen Degeneration derselben, sondern in örtlicher Leitungsunterbrechung bestand: Fälle von Charcot[1]) und Weiss[2]): multiple Sklerose mit einzelnen Herden in den Seitensträngen.

In wieder anderen Fällen handelte es sich um sekundäre Degeneration in den Seitensträngen, von Herden in der Medulla oblongata (Schulz)[3]), im Grosshirn (Weiss)[4]) und einer centralen Gliose des Rückenmarks (Strümpell)[5]) herrührend.

Schliesslich hat sich auch in einigen Fällen die erwartete primäre Lateralsklerose gefunden. Dahin sind die Fälle von Dreschfeld[6]), Minkowsky[7]) und Strümpell[8]) zu zählen. Ein weiterer Fall, der von Stoffela[9]), kann weiter nicht verwertet werden, da die Sektion des Gehirns nicht gemacht wurde, und daher die Degeneration der Seitenstränge ebensogut sekundärer Natur, vielleicht von einer übersehenen Läsion im cerebralen Gebiete herrührend, sein könnten. Aber auch die drei ersterwähnten Fälle reichen nicht hin, das Vorkommen der „spast. Spinalparalyse“ als selbständige Krankheit zu beweisen. Im Falle von Minkowsky lässt sich einwenden, dass es sich um einen spezifisch luetischen Prozess handelt, und wenn auch durch diesen Fall bewiesen ist, dass eine luetische Erkrankung des Rückenmarks sich in den Seitensträngen lokalisiren kann, so ist dasselbe noch nicht für die gewöhnliche, nicht syphilitische Form der

[1]) Publizirt von Pitres, Revue mensuelle. 1877.

[2]) Wiener med. Wochenschrift. 1883.

[3]) Arch. f. kl. Med. Bd. 23, Fall I.

[4]) Wiener med. W. 1883. Fall I.

[5]) Arch. f. Psych. Bd. X. 1880.

[6]) British med. Journal. 1881. Citirt nach Schüle. J.—D. Heidelberg 1891.

[7]) Arch. für klin. Med. Bd. 34.

[8]) D. Zeitschr. f. Nervenhkde. Bd. V. 1894.

[9]) Wiener med. Wochenschrift. 1878.

Sklerose bewiesen. Als Beweis gegen die Identität des Minkowsky'schen Falles von Seitenstrangsklerose mit den gewöhnlichen Formen der Sklerose könnte man auch anführen, dass Minkowsky in seinem Falle auf antiluetische Behandlung eine merkliche Besserung eintreten sah, was bei den gewöhnlichen strangförmigen Degenerationen natürlich ausgeschlossen ist.

Strümpell's[1]) Fall von primärer Lateralsklerose betrachtet dieser selbst prinzipiell als zur amyotrophischen Lateralsklerose gehörig, nur dass die Degeneration vorzugsweise auf die Pyramidenbahnen beschränkt geblieben ist, während die motorischen Kerne teils gar nicht, teils nur in geringem Grade betroffen sind. Er stützt sich hierbei in anatomischer Hinsicht auf das Befallensein von motorischen Nervenkernen im Halsmark und Hypoglossuskern.

Das ähnliche, wenn nicht das gleiche, könnte man im Dreschfeld'schen Falle sagen. Auch hier wird im anatomischen Befund neben der isolirten Sklerose der Pyramidenseitenbahnen (und anderen geringfügigen und unwesentlichen Veränderungen) eine, wenn auch geringgradige Atrophie der Ganglienzellen in den Vorderhörnern der Dorsal- und Lumbalregion angegeben. Auch in diesem Falle lässt sich schwer eine scharfe Grenze gegen die amyotrophische Lateralsklerose ziehen, bei der der Anteil der Seitenstränge gegenüber den Vorderharnganglien doch stets ein sehr schwankender ist. Das Fehlen von charakteristischen Muskelatrophien ist in diesem Falle bei der kurzen Dauer des Spinalleidens (11 Monate) auch nicht entscheidend.

Von den sogenannten kombinirten Systemerkrankungen des Rückenmarks war bisher noch nicht die Rede. Aus den darüber veröffentlichten Mitteilungen wissen wir, was die „spastische Spinalparalyse" anbetrifft, aber nur, dass erstens eine Läsion der Pyramidenbahnen

[1]) D. Zeitschrift f. Nervenhkde. Bd. V. 1894.

die Erscheinungen der „spastischen Spinalparalyse“ hervorrufen kann, zweitens, dass eine primäre Sklerose der Seitenstränge, aber in Verbindung mit der Degeneration anderer Fasersysteme, vorkommen kann. Einen zwingenden Beweis aber dafür, dass eine isolirte primäre Lateralsklerose als Ursache der „spastischen Spinalparalyse“ vorkommt, erbringen auch diese Fälle nicht.

Unerwähnt darf übrigens nicht bleiben, dass manche Autoren[1]) den sogen. „kombin. Systemerkrankungen“ jeden systematischen Charakter absprechen und sie zu der diffusen Myelitis mit einer an eine systematische Erkrankung erinnernden Konfiguration rechnen, gegenüber anderen, die wie Strümpell, mit Entschiedenheit für das Vorkommen einer solchen kombin. Systemerkrankung eintreten.

Rekapituliren wir das über die „spast. Spinalparalyse“ vorgebrachte, so sehen wir, dass dieser Symptomenkomplex, bestehend aus Parese oder Paralyse, in Verbindung mit Spasmen und Contrakturen und Erhöhung der Sehnenreflexe, zunächst auf einer primären und isolirten systematischen Degeneration der Pyramidenseitenbahnen beruhen kann, vorausgesetzt, dass eine solche Degeneration in unzweifelhafter Weise nachgewiesen wäre.

Dass eine Läsion der Pyramidenseitenbahnen die obige Trias der Symptome hervorzurufen imstande ist, das wissen wir längst. Jede Läsion der Seitenstränge, bestehe sie in sekundärer Degeneration, sei es in einem cirkumskripten Herd, sei es in der sogenannten kombinirten Systemerkrankung oder der amyotrophischen Lateralsklerose, ruft diese Symptomengruppe hervor. Freilich meist gleichzeitig in Verbindung mit anderen Symptomen, die entweder die gleichzeitig neben der Seitenstrangläsion bestehende Affektion anzeigen oder

[1]) s. Leyden u. Goldschneider, d. Erkr. d. Rückenmarks in Nothnagel's Handb. d. sp. Path. u. Ther.

sonst die besondere Art der Erkrankung zu charakterisiren geeignet sind. Anders ist aber folgende Frage zu beantworten:

Muss auch diesem Symptomenkomplexe der „spast. Spinalparalyse", falls keine anderen Anzeichen da sind, die auf die Art der Erkrankung hinweisen, eine ganz bestimmte Affektion, nämlich die primäre und isolirte Lateralsklerose entsprechen? Mit anderen Worten, ist die „spast. Spinalparalyse" eine selbständige Krankheit?

Diese Frage ist bereits von Pierre Marie[1]), Raymond[2]) und Leyden u. Goldschneider[3]) mit Recht verneint worden. Denn bisher haben sich die anatomischen Befunde bei der „reinen" „spast. Spinalparalyse" gerade so mannigfach erwiesen, wie bei den mit den verschiedensten anderen Symptomen komplizirten Fällen. Bei unseren heutigen klinischen Kenntnissen und Erfahrungen und dem Stande unserer Untersuchungsmethoden, sind wir durchaus nicht berechtigt, aus der Abwesenheit von Symptomen, die wir bei der Läsion irgend eines Gebietes des Centralnervensystems zu finden gewohnt sind, auf die vollständige Intaktheit derselben zu schliessen. Aus dem Fehlen von Sensibilitätsstörungen, von Atrophien, Hirnerscheinungen bei den „reinen" Fällen der „spastischen Spinalparalyse" können wir durchaus nicht den bündigen Schluss ziehen, dass die entsprechenden Gebiete auch intakt sind, und das daher nur die Seitenstränge erkrankt sein können. Innerhalb gewisser Grenzen wird jede Affektion des cerebro-spinalen Organgebietes für uns symptomlos verlaufen können. Sehen wir doch sogar andererseits — um nur ein für uns besonders interessantes Beispiel anzuführen — dass bei hochgradiger Läsion der Seiten-

[1]) Leçons sur les maladies de la moëlle épinière. Paris 1892.

[2]) Les maladies du système nerveux. Paris 1889.

[3]) Erkrankungen d. Rückenm. in Nothnagel's Handb. d. sp. Pathol. u. Therapie.

stränge alle spastischen Erscheinungen fehlen können (Westphal[1]), bei einem Falle von progressiver Spinalparalyse). Bleiben also für uns nur die positiven Symptome als zu einer bestimmten Diagnose berechtigend übrig, so müssen wir sagen, dass diese Symptomengruppe der „spastischen Spinalparalyse", die sich bei den verschiedensten Affektionen des Cerebrospinalsystems findet, uns zur Diagnose der von Erb für diesen Symptomenkomplex vindicirten Lateralsklerose keineswegs berechtigt, und das wir daher die „spast. Spinalparalyse" nur für das nehmen müssen, was sie ist, nämlich für eine wohl charakterisirte Symptomengruppe, aber nicht für eine Krankheit sui generis.[2]) Dass die „spast. Spinalparalyse" eine primäre Lateralsklerose zur Ursache haben kann, soll damit nicht bestritten werden, darauf kommt es aber auch nicht an, mit Sicherheit können wir hingegen sagen, dass sie eine solche Lateralsklerose als anatomische Ursache nicht zu haben braucht und meistens auch nicht hat. Und wenn wir bei einem Kranken „spastische Spinalparalyse" festgestellt haben, haben wir damit noch keine Diagnose gestellt, sondern müssen uns erst fragen: „was fehlt diesem Kranken?" müssen aus vielleicht kaum angedeuteten Symptomen, aus dem weiteren Verlauf und manchmal erst aus dem anatomischen Befund den wahren Charakter der Krankheit zu ergründen suchen.

Selbstverständlich gelten obige Ausführungen nicht für die sogenannte Little'sche Krankheit, die spastische Gliederstarre im Kindesalter, die zuerst von Delpech, sodann von Heine und von Little beschrieben wurde und von letzterem ihren Namen hat. Auch bei dieser findet man eine Alteration der Seitenstränge, die aber auch nicht etwa in einer primären Sklerose, sondern

[1]) Virchow's Archiv. Bd. 39.

[2]) S. dagegen Schüle, Ist d. „spast. Spinalparal." eine Kr. sui generis? J.—D. Heidelberg 1891.

in einer Entwickelungshemmung besteht. Die Ursache dieser Entwickelungshemmung ist manchmal in einer intra partum erfolgten Verletzung (Druck einer Zange u. s. w.), in vielen Fällen in einer kongenitalen Anlage zu suchen. Mit der Erb'schen „spast. Spinalparalyse" hat diese Krankheit nichts zu thun. Dies muss hier bemerkt werden, da P. Marie[1]) gerade für die Little'sche Krankheit die Bezeichnung „spast. Sp." beibehält.

Von dem oben dargelegten Gesichtspunkte ausgehend, dürfte die Mitteilung eines Falles von einigem Interesse sein, der viele Jahre hindurch unter dem Bilde der „spast. Spinalparalyse" verlief[2]) und seit einiger Zeit Symptome aufweist, die den Charakter der Krankheit wenigstens soweit aufklären, als wir aus ihnen ersehen können, dass es sich auch hier nicht um eine primäre Lateralsklerose handeln kann. Wenn auch eine rein klinische Mitteilung niemals das gleiche Interesse wird beanspruchen können, wie eine durch den Sektionsbericht illustrirte, so bietet doch unser Fall des Interessanten genug, dass sich auch jetzt schon seine Mitteilung verlohnt.

Heinr. W., ehem. Bankbeamter, 53 Jahre alt.

Anamnese: Die ersten Symtome seines Leidens traten im Frühjahr 1882 auf. Damals bemerkte P., der ein eifriger Turner, Bergsteiger und Fusswanderer war, dass er beim Gehen leicht ermüdete. Allmälig trat bei körperlichen Bewegungen Steifigkeit der unteren Extremitäten auf. Im Frühjahr 1886 suchte Patient das medizinisch-klinische Institut auf, woselbst er mit Elektrizität behandelt wurde, jedoch ohne Erfolg. Im Sommer 1887 machte er eine Sool- und Moorbäderkur durch, mit negativem Erfolg. Das Leiden verschlimmerte sich,

[1]) Leçons sur les maladies de la moëlle épinière. Paris 1892.

[2]) Als solcher von Hoffmeister: Zwei Fälle v. sp. Sp., J.—D. München 1895, publizirt.

P. konnte nur noch mit Hilfe eines Stockes gehen und litt viel an Muskelkrämpfen in den unteren Extremitäten. Im Sommer 1888 machte er eine Schwefelbäderkur durch. Bis dahin versah er noch, so gut es ging, seinen Dienst. Als aber nach einem Sturze von einem Trambahnwagen sein Zustand sich verschlimmerte, suchte er das Krankenhaus auf.

Nach einiger Zeit begab er sich in eine Wasserheilanstalt, und dort soll sich angeblich infolge fleissigen Badens und gymnastischer Uebungen sein Zustand soweit gebessert haben, dass er ohne grössere Anstrengung kleinere Spaziergänge unternehmen konnte. Nach einem Falle auf das Hinterhaupt trat aber eine bedeutende Verschlimmerung seines Zustandes ein. Er konnte nunmehr weder stehen noch gehen, ausserdem stellten sich heftige Schmerzen in den Muskeln der Oberschenkel ein, sowie Beugekontrakturen im Knie- und Hüftgelenk. Störungen in der Funktion der oberen Extremitäten machten sich erst im Jahre 1892 bemerkbar, mit leichter Ermüdung des linken Armes. Zugleich trat hie und da eine krampfartige Starre der Rückenmuskeln auf. Im Jahre 1893 suchte P. wieder das Krankenhaus auf, nachdem er sich vorher in der chirurgischen Klinik einer Dehnung der N. ischiadici unterzogen hatte.

Den Ursprung seines Leidens führt P. auf eine Erkältung zurück, die er sich auf einer Bergtour zugezogen hatte.

Gonorrhoische Infektion zugegeben, luetische entschieden negiert, ebenso Potatorium.

Von Nervenkrankheiten in seiner Familie ist dem P. nichts bekannt. Vater und eine Schwester an Lungenentzündung gestorben, Mutter und die übrigen Geschwister leben und sind gesund.

Status vom 12. I. 1893.[1])

P. zeigt kleinen, grazilen Körperbau, etwas re-

[1]) Veröffentlicht bei Hoffmeister. J.-D. München 1895.

duzirter Ernährungszustand. Seitens der Gehirnnerven keine Abnormitäten zu konstatiren, nur fällt auf, dass die rechte Nasolobialfalte etwas schlechter entwickelt ist, als die linke. Die oberen Extremitäten vollkommen frei beweglich; der Händedruck kräftig; Untersuchung mit dem Dynamometer ergibt beiderseits 17 kg. Die Sensibilität ist normal. Die Periostreflexe des Vorderarmes sind etwas verstärkt. Die Wirbelsäule ist gerade, zeigt keine Prominenzen, nirgend druckempfindlich. Die unteren Extremitäten sowohl im Hüft- als auch im Kniegelenk in starker Beugekontraktur. Auslösung der Sehnenreflexe infolgedessen unmöglich, Bauchreflex infolge der starken Spannung der Muskulatur gleichfalls nicht auslösbar, ebenso der Cremasterreflex. Die Contraktur der unt. Extrem. kann nur sehr schwer und auch nicht vollkommen überwunden werden. Die Muskeln fühlen sich bretthart an.

Sensible Störungen sind weder am Rumpfe noch an den Extrem. nachweisbar. Die Schmerzleitung und Lokalisation sind normal, auch die Prüfung des Temperatursinnes und des Tastsinnes ergibt keine Störungen.

Harnentleerung etwas erschwert, Stuhlentleerung normal.

Innere Organe ohne abnormen Befund.

Appettit und Schlaf gut. Nur klagt P. über zuweilen plötzlich auftretende zuckende Schmerzen, die angeblich von der Fusssohle ausgehend und sich über den ganzen Körper ausbreitend, eine tetanische Contraktion der Muskeln des Bauches und der unt. Extrem. zur Folge haben.

So weit der Status von damals.

Wie weit auf Grund dessen die Diagnose „spast. Spinalparalyse“ im Sinne Erb's berechtigt war, wollen wir in der späteren Zusammenfassung noch einmal berücksichtigen. Vorläufig sei nur der Mangel einer jeden Sensibilitätsstörung und trophischen Störung betont und

das Vorhandensein einer ganz geringen Blasenstörung bei vollkommen normaler Stuhlentleerung erwähnt.

Aus dem weiteren Verlauf ist zunächst noch zu berichten, dass am P., der sich bereits allen möglichen Behandlungsmethoden unterzogen hatte, einigemal die Lumbalpunktion ausgeführt wurde, ohne irgend welchen günstigen Erfolg.

Die spastischen Erscheinungen, die früher im Wesentlichen nur die unteren Extremitäten betrafen, schritten von nun an auf Rumpf- und Halsmuskulatur fort, bei der geringsten Erregung trat sehr schmerzhafte tetanische Starre derselben ein, sodass P. jede aktive wie passive Bewegung scheute.

Gleichzeitig bildete sich eine spastische Parese im Gebiete des linken Armes aus, die zur Beugekontraktur in Ellbogen-, Hand- und Fingergelenken führte, während der rechte Arm zunächst intakt blieb.

Während bis dahin von Sensibilitäts- u. trophischen Störungen nichts zu berichten war, trat in der 2. Hälfte des Jahres 1898 gewisse Sprödigkeit der Haut auf, die Epidermis begann besonders an den Fingern und Zehen abzuschilfern, ebenso am rechten Daumenballen, wogegen die Sensibilität noch immer intakt blieb. Allmälig traten aber auch Störungen der Sensibilität auf, ebenso eine deutliche Atrophie am Daumenballen und an den Interossei d. rechten Hand. Und diese haben nunmehr die klinische Auffassung des Falles so sehr verschoben, dass schon deshalb die Anführung eines neuen Befundberichtes geboten erscheint.

Status vom 31. März 1900.

Mittelgrosser Mann, in gutem Ernährungszustande. Die Muskeln des Schultergürtels und der Vorderarme relativ gut entwickelt, ebenso die Muskulatur der Oberschenkel; während die Muskulatur der Unterschenkel und der Vorderarme weniger kräftig erscheint.

An der rechten Hand sind der Daumenballen und d. M. interossei stark atrophisch.

Auf der Aussenfläche der Unterschenkel findet sich beiderseits eine ca. 20 cm lange Narbe, linear verschieblich, von der Operation zur Dehnung der Ischiadici herrührend.

Haut und sichtbare Schleimhäute gut bluthaltig. Die Haut bis zu den Knieen hinunter glatt, schlaff, von da nach abwärts schilfernd, trocken, an den Zehen mit dicken Epidermisschuppen bedeckt, namentlich an der Rückenfläche der Zehen und zwischen denselben. Die Nägel an den Zehen brüchig, hart, stark gefurcht, der Nagel an der linken grossen Zehe durch starke Onychogryphosis verunstaltet.

Von Haltungsanomalien bestehen: Leichte Beugestellung der rechten Hand und ihrer Finger. Linke Hand im Handgelenk extrem gestreckt, der Daumen im Metakarpophalangealgelenk leicht gebeugt, im Interphalangealgelenk gestreckt; die übrigen Finger befinden sich in dem Metakarpophalangealgelenke und dem I. Interphalangealgelenke in starker Beugung, im II. Interphalangealgelenk nur leicht gebeugt. Beide Oberschenkel sind in einem Winkel von ungefähr 120^0 gegen den Bauch gebeugt, die Unterschenkel gegen die Oberschenkel in einem von ca. 110^0. Der linke Fuss in leichter Varoequinus-Stellung. Die Zehen des linken Fusses im Metatarsophalangealgelenke und im I. Interphalangealgelenke stark gebeugt. Die linke grosse Zehe im Metatarsophalangealgelenke extrem gebeugt, im Interphalangealgelenke gerade gestreckt.

Am rechten Fusse nur leichte Varus-Stellung; die Zehen inkl. der grossen Zehe im Metatarsophalangealgelenke zum rechten Winkel gestreckt, im Uebrigen wie links. Starke Adduktion der Oberschenkel, sodass die Kniee durch einen eingelegten Kissen vor dem gegenseitigen Druck geschützt werden müssen.

Motilität: Aktive Beweglichkeit:

R. Schulter und Oberarmmuskeln von normaler Funktion. Von der Muskulatur des Vorderarmes funktioniren nur noch gering die Beuger und Strecker der Hand. Die Bewegungen der Finger sind aufgehoben.

Links Bewegungen im Schulter- und Ellbogengelenk möglich, aber sehr beeinträchtigt. Alle übrigen Bewegungen aufgehoben. Die aktive Beweglichkeit der Rücken-, Lenden-, Bauch- und der gesammten übrigen Muskulatur der unt. Extremitäten völlig aufgehoben. Die grobe Kraft in den noch funktionstüchtigen Muskeln noch ziemlich gut erhalten, sonst völlig aufgehoben.

Passive Beweglichkeit:

Dieselbe ist normal in r. Schulter-, Ellbogen- und Handgelenk und in der Halswirbelsäule. An der r. Hand ist die vollständige Streckung der Finger nicht möglich. Der linke Oberarm kann passiv nur bis zur Horizontalen (bei aufrechter Haltung des Rumpfes gedacht) gehoben werden. Das linke Ellbogengelenk kann bis zu einem rechten Winkel gebeugt werden, die Streckkontraktur des linken Handgelenks kann bis um 45° verringert werden. Die Finger der linken Hand können im Metakarpophalangealgelenk nicht ganz gestreckt werden, die Streckung in den Interphalangealgelenken ist möglich. Passive Bewegung im rechten Hüftgelenk nur in sehr geringem Grade möglich. Das linke Hüftgelenk kann aus der Kontrakturstellung um ca. 20° mehr gebeugt werden, die passive Streckung beträgt nur ca. 10°. Das rechte Kniegelenk ist zu passiven Exkursionen von ca. 30° fähig, das linke um mindestens ebensoviel. Passive Bewegungen im rechten und ebenso im linken Fussgelenk in geringem Grade möglich. Besonders sind es die Drehbewegungen, die sich ausführen lassen, weniger die Beuge- und Streckbewegung. Beim Versuch forcirter passiver Bewegungen tritt Erhöhung der Muskelspasmen und langsame Er-

höhung der Kontrakturen ein. Passive Bewegungen nicht schmerzhaft. Alle Muskeln fühlen sich bretthart an. Auch die mit normaler Funktion zeigen Erhöhung der Resistenz.

Infolge der spastischen Kontrakturen ist der P. stocksteif und kann an den Schultern bezw. am Hinterhaupt gerade in die Höhe gehoben werden, ohne dass die Haltungsanomalien verändert werden.

Beim Sitzen berührt P. die Sitzunterlage mit dem Kreuzbein, die Rücklehne mit den Schultern, der linke Fuss steht frei in der Luft, der rechte berührt mit der Spitze der grossen Zehe den Boden.

Sensibilität: Feine Berührungen:

Rechts zwischen Nabel und unterem Rande der VIII. Rippe in der Ausdehnung von etwa zwei Handtellern Berührungsempfindung beträchtlich herabgesetzt. Eine geringe Herabsetzung zeigt sich über der rechten Schulter bis hinunter zum Ellbogen, vorwiegend auf der Streck- und Aussenseite. Ebenso über der Streckseite des linken Vorderarmes und der linken Hand.

Schmerzempfindung leicht herabgesetzt: auf dem linken Fussrücken und der linken Fusssohle, auf der Vorderseite des rechten Unterschenkels, in der Zone der herabgesetzten Berührungsempfindung am rechten Rippenbogen; ebenso über der rechten Schulter und dem Oberarm, sowie über der rechten Hand.

Die Differenz in der Wahrnehmung der Empfindungen (gegenüber den normalen Stellen) ist keine bedeutende, die Empfindungen werden wahrgenommen, nur gibt P. an, gewisse quantitative Unterschiede in der Empfindung wahrzunehmen.

Bei tieferen Stichen in die Haut des linken Beines treten fascikuläre Zuckungen in der Peroneusgruppe auf, die längere Zeit anhalten.

Temperaturempfindung: Gefühl für Warm an den gleichen Stellen herabgesetzt wie die Berührungs-

und Schmerzempfindung, nur auf den Handrücken verhält es sich umgekehrt, und es ist über dem rechten herabgesetzt, über dem linken etwas erhöht.

Das Gefühl für Kalt zeigt deutlichere Störungen. P. gibt an, die Kälte deutlicher zu spüren am linken Unterschenkel, am rechten Oberschenkel, am linken Hypochondrium und an der linken vorderen Brusthälfte, er fühlt sie auch besser auf der rechten Schulter und dem linken Handrücken (stets mit der symmetrischen Stelle verglichen).

Diese Sensibilitätsstörungen bestehen seit ungefähr $^5/_4$ Jahren, sind, wie bereits mehrfach erwähnt, nur geringgradig, und sind auch in ihrer Ausdehnung sehr wechselnd, vielleicht hat die Ausdehnung in der letzten Zeit etwas zugenommen.

Hinten Berührungs-, Schmerz- und Temperaturempfindung auf der rechten Rückenhälfte etwas herabgesetzt.

Gefühl für passive Bewegungen in den nicht durch Kontraktur festgestellten Gelenken herabgesetzt und zwar ist die Herabsetzung in der rechten Oberextremität stärker als in der linken.

Gefühl für Lage im Raume: Über die Lage seiner unteren Extremitäten ist P. bei geschlossenen Augen nicht orientirt. Werden sie über einander gekreuzt, so hält er sie für neben einander liegend. Übrigens ist diese Art der Prüfung nicht einwandsfrei, da die Beine nicht in eine Lage fixirt werden können, bei der keine Berührung der Haut stattfindet.

Wenn die Füsse ungefähr 10 cm von einander entfernt sind, hält er sie für 3 cm entfernt. Wird der linke Arm passiv in eine Stellung gebracht, so kann er diese mit dem rechten nur unvollkommen nachmachen. Umgekehrte Prüfung wegen der aktiven Lähmung des linken Armes unmöglich. Prüfung der Koordination nicht möglich.

Die tiefen Reflexe nicht auslösbar, auch nicht an den Stellen, wo Kontrakturen fehlen, so z. B. am rechten Vorderarme. Die mechanische Erregbarkeit des M. Extensor digitorum communis ist beiderseits erhöht; ebenso d. M. tibialis anticus. Leichtes Beklopfen dieser Muskeln ruft Kontraktionen hervor.

Hohe Reflexe: an den unteren Extremitäten erloschen. Kremasterreflex erhalten, Bauchreflexe fehlen. Mamillarreflex und Bindehautreflex erhalten. Würgreflex aufgehoben.

Vegetative Funktionen gut. Mastdarmstörungen bestehen nicht. Bei der Urinentleerung gibt P. an, nicht pressen zu können, „es läuft von selbst“; er spürt aber, wenn er uriniren muss und kann den Urin zurückhalten.

P. ist sehr intelligent. und zeigt keinerlei psychische Störungen. Sprache vollkommen normal. Pupillen reagiren gut. Koordination ungestört, wie überhaupt von seiten der Augen keine Anomalie zu bemerken ist. Gesichtsfeldmessung und ophthalmoskopische Untersuchung konnte nicht vorgenommen werden.

Fassen wir die Krankengeschichte kurz zusammen, so sehen wir einen P., der Jahre hindurch an einer von unten nach oben langsam fortschreitenden motorischen Lähmung in Verbindung mit Muskelspasmen, Erhöhung der Reflexe, Kontraktionen und schliesslich sich ausbildenden Kontrakturen litt, während Sensibilitäts- und trophische Störungen nicht zu bemerken waren.

Und erst nachdem die motorischen Erscheinungen bereits zum Abschluss gekommen waren, traten auch Störungen der Sensibilität auf, die stellenweise alle Empfindungsqualitäten betreffen, an anderen Stellen den Charakter einer partiellen Empfindungslähmung tragen, indem nur eine oder zwei Empfindungsqualitäten geschädigt sind, während die anderen unverändert sind.

Ausserdem traten auch trophische Störungen auf: Atrophie der rechten Handmuskeln, Abschilferung der Epidermis, Brüchigkeit der Nägel, Onychogryphosis.

Dass in dem früheren Stadium der Krankheit die Diagnose „spastische Spinalparalyse“ im Sinne Erb's berechtigt war, kann keinem Zweifel unterliegen.

Ganz anders ist aber das klinische Bild, seitdem die Sensibilitäts- und trophischen Störungen in die Erscheinung getreten sind. Das Betroffensein dieser verschiedenen, von einander ganz unabhängigen Sphären macht es bis zur Evidenz klar, dass es sich auch im ersten Abschnitte des Krankheitsverlaufes nicht um eine systematische Erkrankung des Rückenmarks, folglich auch nicht um die für die „spast. Spinalparal.“ vindicirte primäre Lateralsklerose gehandelt haben kann.

Auf Grund unserer heutigen klinischen Kenntnisse können wir vielmehr annehmen, dass in unserem Falle im wesentlichen eine Erkrankung der grauen Substanz vorliegt, und zwar eine Syringomyelie.

Unter Syringomyelie versteht man bekanntlich eine abnorme Höhlenbildung im Rückenmark, die entweder durch die Erweiterung des Centralkanals oder durch den Zerfall von neugebildetem Gliagewebe (Gliose) entstanden ist. Eine solche Höhlenbildung war bereits seit den Veröffentlichungen Brunners, Morgagnis Portals u. a. bekannt. Der Name Syringomyelie stammt von Olivier (1827), der aber jeden Centralkanal im Rückenmark Erwachsener für pathologisch hielt. Erst durch die Untersuchungen B. Stillings und Waldeyers wurde klargestellt, dass in jedem Rückenmark sich normaler Weise ein Centralkanal befindet, und von da an wurde die Benennung Syringomyelie nur für die ausserhalb des Centralkanals vorkommenden oder durch die abnorme Erweiterung desselben entstehenden Höhlenbildungen im Rückenmark gebraucht. Letztere Form der Höhlenbildung, die durch

Erweiterung des Centralkanals entstandene, wird von manchen auch Hydromyelie genannt, im Gegensatz zu der durch den Zerfall von Gliagewebe entstandenen Syringomyelie.

Während aber das anatomische Interesse für diese Krankheit von je her sehr gross war, wie sie noch jetzt in pathogenetischer Beziehung den Gegenstand der eingehendsten Forschungen und Erörterungen seitens der Pathologen und Neurologen bildet, war das klinische Interesse für sie lange Zeit sehr gering. Man wusste nur, dass bei vielen Fällen von Syringomyelie ausgedehnte trophische und Sensibilitätsstörungen intra vitam bestanden hatten, war aber weit davon entfernt, die S. am Lebenden diagnostiziren zu können.

So konnte Leyden in seiner „Klinik der Rückenmarkskrankheiten“ (1876) sagen: „Gegenüber der mannigfachen und interessanten pathol. Anatomie . . . . ist die klinische Geschichte dürftig, unvollkommen und nur in ihren ersten Grundzügen zu geben“, so konnte sie Erb in seinem „Handbuche der Rückenmarkskrankheiten“ [1]) zu den „Rara et curiosa“ zählen. Erst seit den fast gleichzeitigen Publikationen von Kahler [2]) und Fr. Schultze [3]), die die Syringomyelie auch diagnostiziren lehrten, hat sich auch das rein klinische Interesse dieser Krankheit zugewandt, das bis jetzt in unverändertem Masse fortbesteht.

Als charakteristisch für die typischen Formen der Syringomyelie des Halsmarks kennen wir nunmehr folgende Symptomgruppen: 1. Parese und Muskelatrophie, besonders in der Duchenne-Aran'schen Form der Muskelatrophie, also in den kleinen Handmuskeln, wie Daumenballen und Interossei, beginnend. 2. Störung der Sensibilität, meist in der typischen Form der dis-

[1]) In v. Ziemssen's Handb. d. sp. Pathol. u. Therapie.
[2]) Prager med. W. 1882.
[3]) Virchow's Arch. Bd. 87.

sociirten Empfindungslähmung, indem nur Temperatur- und Schmerzempfindung herabgesetzt ist, während die Tastempfindung unverändert ist. 3. Trophische Störungen der Haut, Nägel, Haare, Gelenke, in der Form von Panaritien, Phlegmonen, Arthropathien u. s. w.

Wiewohl keines der erwähnten Symptome allein für eine bestimmte Krankheitsform pathognomonisch ist, lässt doch das Zusammentreffen der drei erwähnten Symptomgruppen die Diagnose Syringomyelie mit grosser Sicherheit stellen. Und so ist es auch in unserem Falle sehr wahrscheinlich, dass wir es mit einer Syringomyelie zu thun haben.

Es besteht stellenweise eine partielle Empfindungslähmung, wenn auch nicht in ganz typischer Form, da an einzelnen Stellen nur eine Empfindungsqualität herabgesetzt ist, an wieder anderen Stellen alle drei Empfindungsqualitäten geschädigt sind, während eine gleichzeitige Herabsetzung der Schmerz- u. Temperaturempfindung allein nur an ganz vereinzelten Stellen zu bemerken ist.

Es besteht ferner eine ganz deutliche Atrophie der kleinen Muskeln der rechten Hand. Es finden sich schliesslich trophische Störungen der Haut und der Nägel.

Wir sind also nach dem oben gesagten wohl berechtigt, bei unserem Pat. eine Syringomyelie zu diagnostiziren. Auffällig wäre nur, dass die Krankheit so viele Jahre hindurch unter dem der Syringomyelie scheinbar so fern liegenden Bilde der „spastischen Spinalparalyse“ verlief. Aber auch in der Literatur finden sich bereits mehrere analoge Fälle. Strümpell[1]) berichtet, wie bereits erwähnt, über einen Fall, der intra vitam das scheinbar reinste Bild der „spast. Spinalparalyse“ dargeboten hatte, und bei dem die Autopsie

[1]) Arch. f. Psych. Bd. X. 1880.

eine ausgedehnte Syringomyelie mit sekundärer Degeneration der Pyramidenseitenbahnen ergab. Ähnliche Fälle wurden von Reisinger u. Marchand[1]), Raymond[2]), Kahler[3]), Schlesinger[4]) publizirt. Freilich finden sich auch in den Krankengeschichten dieser Fälle einzelne Zeichen, die, wenn auch nicht typisch für S., so doch an diese denken lassen konnten. In den Fällen von Strümpell, Reisinger u. Marchand, Raymond ist eine beginnende Skoliose verzeichnet, eine Affektion, deren häufiges Vorkommen bei der S. zuerst besonders Bernhardt[5]) betont hat. Im Falle Raymond trat auch die typische dissoziirte Empfindungslähmung auf, wie ja auch in unserem Falle die auf den wahren Charakter der Krankheit hinweisenden Zeichen schliesslich nicht ausgeblieben sind.

Differentialdiagnostisch käme zunächst Hysterie in Betracht, bei der ja auch spastische Lähmungen, Kontrakturen, totale oder partielle Empfindungslähmung vorkommen können. Ist aber das Auftreten einer Hysterie bei einem eifrigen Turner und Bergsteiger ohne äussere Ursache (wie Schreck, Trauma u. s. w.) nicht sehr wahrscheinlich, so würde sie doch die charakteristische Muskelatrophie und die Anomalie der Haut und der Nägel nicht erklären können. Das Hinzutreten einer Hysterie zu einem bereits bestehenden langdauernden organischen Leiden wäre zwar weniger unwahrscheinlich, und eine Kombination von amyotrophischer Lateralsklerose mit Hysterie würde wohl die meisten der bestehenden Symptome erklären, nicht aber die Anomalie der Haut und Nägel.

Übrigens sei noch nachträglich aus der damaligen

[1]) R. u. M., Virchow's Arch. Bd. 94.
[2]) Raymond, Arch. de neurol. 1893.
[3]) Kahler, Prager med. W. 1882.
[4]) Schlesinger, H., Syringomyelie. Monogr. Wien 1895.
[5]) Centralbl. f. Nervenhkde. 1889. Nr. 2.

Krankengeschichte nachgeholt, dass bei der 1893 zum Zwecke der Lumbalpunktion vorgenommenen Narkose die Kontrakturen nur unwesentlich verändert wurden.

Gegen die chron. multiple Neuritis, bei der trophische Störungen der Haut und Nägel, Herabsetzung einzelner Empfindungsqualitäten sowie motorische Lähmungen ja gleichfalls vorkommen, spricht in unserem Falle der spastische Charakter der Lähmungen, die vorhanden gewesene Erhöhung der Sehnenreflexe, das Fehlen einer stärkeren Atrophie der schon so lange gelähmten Muskeln.

Gegen Kompressionslähmung (Wirbelkaries, Pachymeningitis cervicalis hypertrophica, extramedulläre benigne Tumoren) spricht das Fehlen aller Wurzelsymptome, lokalen Erscheinungen, wie Druckempfindlichkeit, lokale Schmerzhaftigkeit. Ausserdem könnte durch die Kompression nicht das Bestehen einer partiellen Empfindungslähmung erklärt werden.

Schliesslich wäre noch die disseminirte Sklerose [1]) in Betracht zu ziehen.

Können wir sie aber in der von Charcot so meisterhaft gezeichneten typischen cerebrospinalen Form ausschliessen, da bei unserem Pat. kein Nystagmus, keine skandirende Sprache, kein Intentionstremor, keine Ataxie zu bemerken ist noch war, — so gestaltet sich die Differentialdiagnose gegenüber der rein spinalen Form der multiplen Sklerose, der chronischen Myelitis, schon etwas schwieriger. Denn keines der bei unserem Falle vorhandenen Symptome spricht direkt gegen chronische Myelitis, fast keines der bei letzteren gewöhnlich auftretenden fehlt bei unserem Pat.

Wenn aber auch die für die S. in Verbindung mit den übrigen Symptomen so typische Atrophie der kleinen Handmuskeln, ebenso die partielle Empfindungslähmung,

[1]) Die häufigste Ursache der „spast. Spinalparalyse".

sowie die Anomalie der Haut und der Nägel auch bei der chron. Myelitis auftreten können, so ist doch ihr für die S. so typisches Zusammentreffen bei der chron. Myelitis äusserst selten. Ausserdem spricht das Fehlen der bei der chron. Myelitis so häufigen Blasenstörungen zu Gunsten der Syringomyelie.

Professor Pierre Marie, der bei einem Besuche in München unseren Fall sah, bestätigte die Diagnose Syringomyelie, erklärte auch in einer Herrn Priv.-Doc. Dr. Sittmann gemachten mündlichen Mitteilung die charakteristische Stellung der linken Hand des Pat., Hyperextension im Handgelenk, Flexion in den Fingergelenken, „la main de prédicateur" als charakteristisch für Syringomyelie. Und so können wir unseren Fall wohl mit bestem Rechte zu den oben citirten Fällen zuzählen, in denen gleichfalls eine Syringomyelie unter dem Bilde der „spastischen Spinalparalyse" verlief.

Zum Schlusse erübrigt mir noch, Herrn Geheimrat Prof. Dr. v. Ziemssen für die Überlassung des Falles und die freundliche Übernahme des Referats, sowie Herrn Privatdocenten Dr. Sittmann für seine freundliche Unterstützung bei der Abfassung dieser Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Abgeschlossen im Juli 1900.